

F. Holzinger  
H. U. Baer  
Ch. Maurer  
M. W. Büchler

Klinik für Viszerale und Transplantations-  
chirurgie, Inselspital, Bern, Schweiz

## Adultes polyzystisches Leberleiden: Resultate und Verlauf nach chirurgischer Resektions-Fenestrations- Behandlung

### Schlüsselwörter

Adulte polyzystische Lebererkrankung; chirurgische  
Behandlung, Reresektion

### Key Words

Adult polycystic liver disease; surgical treatment, resection

### Zusammenfassung

Die adulte polyzystische Lebererkrankung (APLD) ist charakterisiert durch multiple zystische Leberveränderungen, welche im allgemeinen zusammen mit einer autosomal dominanten polyzystischen Nephropathie (APKD) auftreten. Als Symptome der APLD werden abdominelle Schmerz- und Drucksensationen, Völlegefühl, Nausea, Dyspnoe bis hin zum Leberversagen gefunden. Die Behandlung und der Verlauf von 10 Patienten mit symptomatischer APLD seit 1987 wird aufgezeigt. Acht Patienten mit massiver Hepatomegalie und Kompressionssymptomen bei APLD wurden chirurgisch therapiert. Als Operationsverfahren haben wir eine Kombination von Resektion und Fenestration zur Verkleinerung der Zystenmasse verwendet. Bei allen operierten Patienten wurde mindestens die zystische Masse entsprechend dreier befallener Lebersegmente reseziert. Drei Patienten zeigten im späteren Verlauf ein Rezidiv der APKD mit erneuter Symptomatik, wobei bei einem dieser Patienten 4 Jahre nach Operation eine Zweitresektion der Leber nötig wurde. Von den 8 operierten Patienten wurden 5 symptomfrei. Der Einsatz der Chirurgie im Sinne der Resektions-Fenestrations-Behandlung bei symptomatischer APKD kann als sinnvolle Therapie mit langfristiger Erfolgsaussicht von über 50% der betroffenen Patienten angesehen werden.

### Summary

Adult polycystic liver disease (APLD) is characterized by multiple diffuse cystic lesions of the liver, usually in association with polycystic kidney disease (APKD). Symptoms range from abdominal pressure and pain sensation, early satiety, dyspnoea to fatal liver failure. Treatment and postoperative course of 10 patients with symptomatic APLD treated since 1987 are analysed. Eight patients with massive hepatomegaly and compression symptoms underwent resection and fenestration to debulk the cystic liver mass. At least 3 liver segments with polycystic changes were resected. Three patients developed a recurrence of symptoms due to new polycystic mass formation. One patient had to be resected due to intolerable symptoms. Five of the 8 resected patients are symptom-free. Surgical treatment with resection/fenestration is convenient in symptomatic APLD with long-standing positive outcome in over 50% of treated patients.

### Einleitung

Die adulte polyzystische Lebererkrankung (APLD) ist eine autosomal dominante Erkrankung des Leberparenchyms, bei der sich die Leberzysten aus Fehlbildungen der Gallengänge entwickeln. Es scheint heute als erwiesen, daß diese Leberzysten Abkömmlinge von «von-Meyenburg-Komplexen» sind [1–3]. Diese von-

Meyenburg-Komplexe stellen überzählige intrahepatische Gallengänge dar, welche zu den größeren Gallengängen in den Portalfeldern keinen Anschluß finden und sich in einer normalen Leber nach der Organogenese vollständig zurückbilden. Gelegentlich lassen sich die Leberzysten auch aus einer biliären Fibroadenomatose herleiten [2]. Die Leberzysten liegen in den Portalfeldern oder in ihrer unmittelbaren Nähe, weisen ein einreihiges,

sezernierendes kuboides Epithel auf und haben normalerweise keinen Anschluß an das Gallengangssystem. Sie können jedoch durch Größenzunahme in dieses einbrechen [2]. Im Gegensatz zu solitären oder parasitären Leberzysten tritt die APLD stets bilobär auf [4]. Die Fehlbildungen der Gallengänge sind fast ausnahmslos mit zystischen Mißbildungen in der Niere und mitunter auch in der Milz, dem Pankreas und in anderen parenchymatösen Organen vergesellschaftet. Die Prävalenz der Leberzysten ist altersabhängig und erreicht 75–80% bei Patienten mit autosomal dominanter polyzystischer Nephropathie in der Altersgruppe über 60 Jahre [2, 5]. Dabei entwickeln sich die Leberzysten langsamer als die Zysten in den Nieren [2]. Eine asymptomatische Lebervergrößerung stellt meist das erste Kennzeichen der Erkrankung dar. Die Diagnosestellung der APLD hat mit dem routinemäßigen Einsatz der bildgebenden Verfahren wie Sonographie und Computertomographie (CT) deutlich zugenommen, wenn auch die Inzidenz des APLD mit 17 auf 10000 abdominellen Eingriffen klein ist [6, 7]. In den meisten Fällen bleibt die Erkrankung auch in ihrem weiteren Verlauf asymptomatisch. Da sich die Lebererkrankung langsam und meist erst im fortgeschrittenen Alter entwickelt, ist eine chirurgische Intervention im Bereich der Leber nur in seltenen, symptomatischen Fällen nötig. In rund 20% der Fälle mit APLD treten deutliche Krankheitssymptome oder Komplikationen auf, die ein therapeutisches Vorgehen notwendig machen [2, 8]. Unter diesen finden sich abdominelle Durckerscheinungen mit Völlegefühl, Nausea, Dysphagie bis hin zur Dyspnoe. Oft tritt durch die massive Hepatomegalie ein kosmetisch auffälliger und störender Tumor im rechten Hemiabdomen auf (Abb. 1). Daneben können eine Rupturierung, Torquierung oder Infektion der Leberzysten, intrazystische Hämorrhagien oder Kompressionserscheinungen mit Einflußstauung im Bereich der Vena cava inferior oder der Pfortader weitere Symptome der APLD darstellen [4, 8–10]. Ein erhöhtes Risiko für ein Cholangiokarzinom konnte bisher nicht nachgewiesen werden, wenn auch in einer Autopsiestudie an 19 Fällen mit APLD bei 2 Fällen ein solches Karzinom gefunden wurde [2].

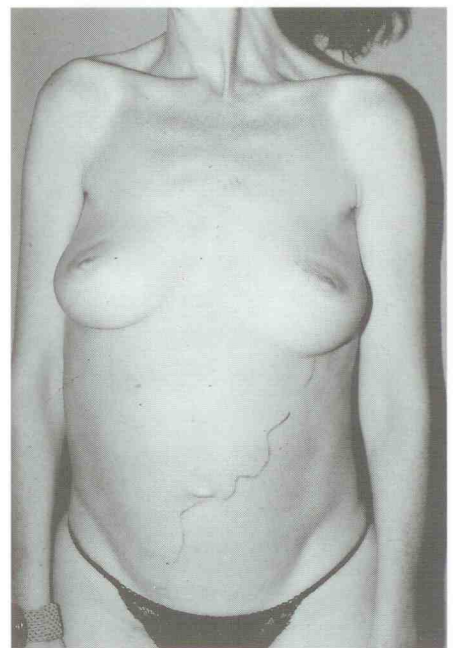
Wir berichten über 10 Patienten mit symptomatischem APLD, welche wir im Zeitraum von 1987 bis Ende 1994 behandelt und nachkontrolliert haben. Die chirurgische Technik und die Resultate unserer ersten 5 operierten Patienten wurden 1992 analysiert [11].

## Methodik

### Patienten

Von 1987 bis 1994 wurden 10 Patienten mit symptomatischem APLD an unserer Klinik behandelt und nachkontrolliert. Patienten mit solitären oder parasitären Leberzysten wurden nicht in diese Studie aufgenommen. Bei unseren Patienten handelte es sich um 9 Frauen und einen Mann im Alter zwischen 34 und 70 Jahren bei einem mittleren Alter von 50,3 Jahren. Sieben der 10 Patienten (70%) wiesen gleichzeitig eine polyzystische Nierenerkrankung auf. Die Diagnose einer APLD wurde jeweils histologisch verifiziert. Die klinisch erhobenen Befunde und die Symptome sind in Tabelle 1 aufgeführt. Alle in dieser Arbeit verwendeten Daten wurden prospektiv ermittelt (klinische Untersuchung, abdominelle CT-Untersuchung,

**Abb. 1.** 34-jährige Patientin mit APLD und massiver Hepatomegalie. Die Lebergrenze ist schwarz eingezeichnet. Die Leber reicht bis ins kleine Becken.



**Tab. 1.** Klinik und Befunde der 10 Patienten mit adulter polyzystischer Lebererkrankung

Nr.	Alter, Jahre	Geschl.	Symptome	Befunde	Organbefall
1	41	w	abdominelle Schmerzen Orthopnoe Beinödeme	Hepatomegalie V.-cava-Kompression-	Leber, Niere Mesenterium
2	46	w	abdomineller Druck Dyspnoe Völlegefühl	Hepatomegalie Hämorrhoiden	Leber
3	34	w	abdomineller Druck Bauchumfang Völlegefühl	Hepatomegalie Nephromegalie Zwerchfellhochstand	Leber, Niere
4	40	w	abdomineller Druck	Hepatomegalie	Leber, Niere Ovarien
5	37	w	abdomineller Druck Bauchumfang	Hepatomegalie	Leber, Niere
6	61	w	abdomineller Druck Dyspnoe Thoraxschmerz	Hepatomegalie Zystenblutung Zwerchfellhochstand	Leber
7	65	w	Bauchumfang	Hepatomegalie	Leber, Pankreas
8	53	w	abdominelle Schmerzen Völlegefühl Nausea	Hepatomegalie	Leber, Niere
9	56	w	abdomineller Druck Bauchumfang	Hepatomegalie Kollaterale, Aszites, Ikterus	Leber, Niere, Pankreas
10	70	m	akutes Abdomen	Hepatomegalie Anämie bei Zystenblutung	Leber, Niere

intraoperativ erhobene Befunde). Die Nachkontrolldaten basieren auf Untersuchungsergebnissen durch uns und die nachbehandelnden Hausärzte. Eine CT-Kontrolluntersuchung wurde nach 6 Monaten oder beim Auftreten neuer Symptome vorgenommen.

